Lane Medical Library

Ueber einen Fall

von multipler Sklerose im jugendlichen Alter.

INAUGURAL-DISSERTATION

WELCHE

ZUR ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE

IN DER

MEDICIN UND CHIRURGIE

MIT ZUSTIMMUNG

DER MEDICINISCHEN FACULTÄT

DER

FRIEDRICH-WILHELMS-UNIVERSITÄT ZU BERLIN

am 28. Juli 1896.

NEBST DEN ANGEFÜGTEN THESEN

ÖFFENTLICH VERTHEIDIGEN WIRD

DER VERFASSER

Wulf Perlmann

aus Tuckum (Russland).

OPPONENTEN:

Hr. Cand. med. L. Mendelssohn.
" " " A. Germant.
" " phil. A. Lichtenstein.

BERLIN.

Buchdruckerei von L. Wechselmann.

Neue Schönhauser-Strasse 11.

Seinen lieben Eltern.

Am Schluss einer sorgfältigen Arbeit über die multiple Sklerose im Kindesalter spricht Pierre Marie[1]) auf eigene Erfahrung und mehrere Litteraturangaben gestützt, die Behauptung aus: „La sclérose en plaques existe dans l'enfance proprement dite.“ Dieser Satz hat nun durch neuere Beobachtungen eine Bestätigung erfahren und wird auch von ten Cate Hoedemaker[2]) in seiner Abhandlung über dasselbe Thema acceptirt, obgleich letzterer mit mehr kritischem Scharfblick an die Sichtung der in der englischen und französischen Litteratur enthaltenen Fälle herantritt und die meisten der von Marie herangezogenen Mitteilungen als nicht beweisend ausschliesst. Es ist teils der Mangel an einer guten, sorgfältigen Krankheitsgeschichte teils das Fehlen der typischen Symptome in den erwähnten Berichten, was ten Cate Hoedemaker zwingt, hauptsächlich die von englischer Seite kommenden Berichte streng zu prüfen. „Im Allgemeinen dürfte uns schon gleich auffallen,“ sagt er, „dass alle Mitteilungen wohl zu kurz und zu wenig eingehend sind, falls wenigstens diese Fälle als Beweise dienen sollen für das Vorkommen dieser Krankheit im ersten Kindesalter. Auffallend ist es, wie wenig Anforderungen in den meisten Fällen einer Diagnose von multipler Sklerose gestellt werden.“ Aber wenn man auch von den zu dieser Kategorie gehörenden

[1]) Revue de Médicine III 1883 pag. 536.

[2]) Deutsches Archiv f. klinische Medizin Bd. XXIII 1879 pag. 443.

Beobachtungen von Humphreys[1]), Sparks[2]), Dickinson[3]) und Cheadle[4]) absieht, bleiben, wie gesagt, doch noch manche zuverlässige Daten übrig, die das Vorkommen der multiplen Sklerose im Kindesalter beweisen. Obenan nennen wir hier den Schüleschen[5]) Fall, der den Vorzug geniesst, von Anfang an unter ärztlicher Beobachtung gestanden zu haben, und in dem die Diagnose durch die Autopsie bestätigt werden konnte. Durch diese im Jahre 1871 mitgeteilte Thatsache sind mit einem Schlage alle die Einwände zunichte gemacht worden, die von verschiedenen Seiten gegen die Auffassung, dass dem unter dem Namen der multiplen Sklerose mitgeteilten Symptomencomplexe bei Kindern thatsächlich der gleichnamige anatomische Prozess entspreche, erhoben worden waren. Während bis zum Jahre 1871 die von Charcot so ausgezeichnet geschilderten Erscheinungsformen der multiplen Sklerose, sobald sie nicht typisch waren, bei Kindern kurzweg als spastische Spinalparalyse, chronische Myelitis oder anderswie angesprochen wurden, beginnen die Aerzte seit dem Schüleschen Berichte dem erwähnten Leiden im jugendlichen Alter mehr Aufmerksamkeit zu schenken und die Litteratur durch manche wertvolle, auf diese Krankheit gerichtete Untersuchung zu bereichern. Während Jaccoud[6]) nur kurz und flüchtig erwähnt: „Observation de Stoehr: garçon de deux ans; hémisphères

---

[1]) Disseminated sclerosis of brain and spinal cord in a child Medical Times and Gaz. 1877.

[2]) Notes of a case of disseminated sclerosis of the brain and spinal chord in a child, Med. Times and Gaz. 1877.

[3]) Cases of disseminated sclerosis of in children, Med. Times and Gaz. 1878.

[4]) Med. Times and Gaz. 1878.

[5]) Deutsches Archiv f. klin. Med. Bd. VIII.

[6]) Pathologie interne, Ed. II, Tom. I., 1872.

et corps mamillaires. — Observation de Van Camp: garçon de treize ans; protubérance. — Observation de Barthez et Rilliet: garçon de douze ans; hémisphères, notamment une circonvolution," verfügt Marie 1883 bereits über ein Material von 14 Fällen, wenn auch nicht alle, wie wir gesehen haben, als über jeden Zweifel erhaben zu betrachten sind, und im Jahre 1887 kann uns Unger[1]) schon ein grösseres Werk über dieses Thema bieten. Unger behandelt 19 Fälle. Nolda[2]) erweitert 1891 diese Zahl auf 24. Rechnet man noch den Fall von v. Krzywicki[3]) und unsern später zu erörternden Fall hinzu, so ist die Casuistik auf 26 angewachsen. Es darf hier aber nicht verschwiegen werden, dass bei dieser Zählung wohl manche Mitteilung übersehen worden ist, denn erstens konnten wir bei der Zusammenstellung nur die deutsche Litteratur und auch die nicht einmal in der wünschenswerten Vollständigkeit berücksichtigen, und zweitens haben wir nur von den Fällen mit ausführlicher Krankheitsgeschichte und unzweifelhafter Diagnose Notiz genommen. So wurde z. B. der Zenkersche Fall (er betrifft ein siebenjähriges Mädchen) nicht mitgerechnet, in welchem neben einer ausgedehnten Sklerosierung des rechten Pes hippocampi zahlreiche gallertige Herde in beiden Sehhügeln gefunden wurden, die, wie Zenker meint, unzweifelhaft eine frühere Entwickelungsstufe der Sklerose darstellten. „Freilich lassen die ganz unvollständigen Notizen über die Krankheitserscheinungen, welche mir zu Gebote standen, und der Mangel des Rückenmarksbefundes eine sichere Entscheidung darüber, ob der Fall in die hier erörterte Kategorie gehört, nicht zu" (F. Zenker[4]). Auch

---

[1]) Multiple Sklerose im Kindesalter, 1887

[2]) Archiv f. Psychiatrie u. Nervenkrankheiten, Bd. XXIII 1891,

[3]) Deutsche mediz. Wochenschrift, 1892 pag. 255.

[4]) Deutsches Archiv f. klin. Medizin, Bd. XXIII, 1879, pag. 444.

die Oppenheimschen zwei Fälle, deren in einem Vortrage[3]) nur sehr kurz Erwähnung geschieht, sind nicht mitgezählt worden.

Nach diesen Angaben, die den Marieschen Satz bestätigen sollen, sei es uns erlaubt, uns den schon kurz berührten Fällen nochmals zuzuwenden und zu untersuchen, wie weit sie der von Charcot für die multiple Sklerose aufgestellten Symptomatologie entsprechen. Denn gerade die Mannigfaltigkeit der Erscheinungen, die dies Leiden zeigen kann, ist es, die die Diagnose erschwert und manchmal geradezu unmöglich macht. Wenn auch für das jugendliche Alter die Paralysis agitans und der Tremor senilis nicht inbetracht kommen, so concurriren bei der Diagnose der multiplen Sklerose doch noch sehr viele Nervenkrankheiten miteinander und erschweren wesentlich die Entscheidung. Es ist deshalb für die Diagnose Sclerosis multiplex unbedingt das Vorhandensein mindestens eines der typischen Symptome zu verlangen. Allerdings erlangt jene erst völlige Sicherheit durch die Autopsie, man kann aber sagen, dass, wenn Intentionstremor, Nystagmus und spastische Erscheinungen vorhanden sind, die Annahme einer multiplen Sklerose sehr viel Wahrscheinlichkeit für sich haben wird. Es sind jedoch auch recht viele Thatsachen bekannt geworden, die dafür sprechen, dass die multiple Sklerose vollständig unter dem Bilde der spastischen Spinalparalyse in die Erscheinung treten kann. Ich verweise hierbei auf Vulpian, Charcot, Engesser, Schultze, Hess, Lapinsky u. a. Ganz reine, typische Fälle sind nur wenig berichtet. Selbst der klassische Fall von Schüle leidet sowohl in anatomischer als auch in klinischer Beziehung an einigen Unregelmässigkeiten. „Nous devons reconnaître," gesteht Marie,

[3]) Berliner klin. Wochenschrift 1887, 48.

„que par un certain nombre de détails tant cliniques qu' anatomo-pathologiques cette observation s' éloigne sensiblement du type ordinaire de la sclérose en plaques; cependant on y retrouve tous les principaux traits de la maladie, mais les lésions étaient tellement accentuées qu' il n' est pas surprenant que le tableau clinique s'en soit trouvé notablement modifié; au point de vue anatomo-pathologique,, signalons la confluence des sclérose, qui est telle que dans certains points la sclérose, peut-être, considérée comme absolument diffuse, tandis qu' à la périphérie on peut encore retrouver les limites irrégulièrement découpées et la disposition en plaques."

Der von Marie mitgeteilte Fall, in welchem Charcot selbst die Diagnose gestellt hat, ist zum mindesten deshalb zweifelhaft, weil der Patient genesen ist, was bei der multiplen Sklerose doch nicht vorzukommen pflegt. Ueber Dickinsons zwei Fälle urteilt ten Cate Hoedemaker: „Die einzigen Symptome, welche inbetracht kommen können, sind (Intentions?) Schütteln im linken Arm und Bein und Muskelschwäche in ersterem. Die fieberhaften Anfälle werden zu ungenau beschrieben, um diese als die bekannten apoplektiformen auffassen zu dürfen." Vom zweiten Fall heisst es daselbst: „Dieser wird wohl dem ersten ungefähr gleichzustellen sein; typisch ist er in keinem Falle." Die anderen englischen Beobachtungen sind bereits früher abgethan worden. Eine eingehendere Betrachtung verdienen jedoch die Mitteilungen von Dreschfeld[1]). Die eine betrifft den achtjährigen Thomas F., der folgenden charakteristischen Symptomencomplex zeigte: Parese der oberen Extremitäten, deren sehr beschränkte Bewegungen von einem Tremor begleitet waren. Untere Extremitäten in einem beträchtlich paretischen

[1]) Med. Times and Gaz. 1878, II pag. 140.

Zustand und fast paralytisch; Unfähigkeit zu gehen oder sich aufrecht zu erhalten. Nystagmus. Sprache angestrengt, langsam, scandirend. Keine Störungen der Sensibilität, keine Veränderung der elektrischen Erregbarkeit. Keine Muskelatrophie. Keine Störung vonseiten des Mastdarmes und der Blase. Intelligenz zurückgeblieben.

Der zweite Patient, Bruder des vorigen, bot ebenfalls fast alle typischen Zeichen der erörterten Krankheit dar Zu 4 Jahren hatte er Schwäche und Zittern in den Beinen, zu 7 Jahren über Nystagmus beim Fixiren, scandirende Sprache und Kopfschütteln zu klagen. In den unteren Extremitäten wurden Muskelspannungen und ein Schütteln konstatirt.

Diese beiden Fälle können wohl als typische betrachtet werden, doch ist bei ihnen der Mangel an einer näheren Beschreibung des Schüttelns zu bedauern; eine Differentialdiagnose zwischen Ataxie und Intentionstremor ist nicht gestellt worden.

Ganz besonders typisch, ein wahrer Schulfall, ist der erste Fall von Hoedemaker. Es handelt sich um den 8 Jahre alten Friedrich Eden, an dem schon beim ersten Anblick das Kopfschütteln, der Nystagmus, die scandirte Sprache, das Intentionszittern in den Armen und ein steifer Gang auffielen. Ausserdem waren die psychischen Funktionen deutlich gestört, auch eine Erhöhung der Sehnenreflexe, Muskelspannungen und eine Parese geringen Grades an den Extremitäten zu konstatiren, während nicht ein einziges Symptom, wie Hoedemaker meint, zu finden war, das gegen die Diagnose Sclerosis multiplex hätte sprechen können.

Lassen wir nun auch die anderen in der Litteratur enthaltenen Fälle Revue passieren, so gelingt es, nur eine ganz geringe Anzahl dem Hoedemackerschen gleich-

zustellen, denn man findet selten, dass alle Krankheitserscheinungen bei einem Falle vorhanden sind und es fehlt bald das eine bald das andere der Kardinalsymptome. Eine Ausnahme hiervon macht eine englische Mitteilung, die wir in der Arbeit von ten Cate Hoedemaker nicht berücksichtigt finden. Edw. Wilson[1]) berichtet über ein achtjähriges Mädchen, das im ersten Lebensjahre an Krämpfen gelitten hat und beim Eintritt in seine Behandlung doppelseitigen Strabismus convergens, Diplopie und horizontalen Nystagmus beim Fixiren zeigte. Das Kind vermochte weder die Füsse noch die Hände zu heben. Bei jedem Gehversuch entstand ein Schütteln in den unteren Extremitäten. Die rohe Kraft der Muskeln war erhalten und keine Atrophie zu entdecken. Beim Sitzen ohne Stütze gerieten Rumpf und Kopf in ein heftiges Zittern. Die Zunge zitterte beim Herausstrecken. Sie sprach alles mit einer eigentümlichen Accentuierung, „la voix avait un certain caractère d'emphase" (Marie). Die Sensibilität war normal. Niemals wurde Incontinentia urinae et alvi konstatirt.

Ebenso vollständig ist das Bild der Krankheit in der ersten Mitteilung von Schönfeld[1]). Es handelt sich darin um einen 15 jährigen Knaben, der, hereditär nicht belastet, nach einer zu 9 Jahren durchgemachten Diphtherie Zittern der Hände und Gehstörungen bekam und einen deutlichen Nystagmus und Intentionstremor zeigte. Auch war eine leichte Erschöpfbarkeit der Muskeln zu bemerken. Schwindelanfälle sind ebenfalls notirt und bezüglich der psychischen Funktionen eine geringe Entwickelung der geistigen Fähigkeiten und grosse Vergess-

[1]) Inaugural-Dissertation, Berlin 1888.

[1]) A case of disseminated insular sklerosgs. Britisch Med. Journ. 1876. pag. 675

lichkeit. Auch waren Andeutungen einer Bulbärparalyse vorhanden. Herr Professor Mendel, der den Patienten beobachtet hat, hat die Diagnose Sclerosis multiplex gestellt.

Den eben angeführten typischen Fällen erlaube ich mir nun einen ebenfalls aus der Beobachtung des Herrn Professor Mendel stammenden Fall anzureihen, den ich unter Benutzung der mir von der Poliklinik des Herrn Professor Mendel gütigst zur Verfügung gestellten Notizen in folgendem abhandeln will.

Nathan W., 17 Jahre alt, Sohn eines Synagogendieners, ist mit Kunsthilfe geboren und stammt von einer nervös nicht belasteten Familie. Der Vater starb an einem „Herzschlag", die Mutter des Patienten lebt und ist gesund; von den elf lebenden Geschwistern ist eine Schwester taubstumm.

Ueber die erste Kindheit des Nathan sei erzählt, dass er in der ersten Lebenswoche eine nicht anzugebende Krankheit durchgemacht hat. Im vierten Lebensjahre begann er zu sprechen und zu gehen. Mit 7 Jahren trat er in die jüdische Gemeindeschule seines Heimatsortes und brachte es zu 16 Jahren bis zur ersten Klasse. Er blieb hinter seinen Kameraden „wegen der schlechten Aufsätze" immer etwas zurück, während er in anderen Fächern ganz gut mit ihnen mithalten konnte. Auch jetzt ist der Patient imstande, leichte Aufgaben, wie 3×7, 11×12 auszurechnen. Während sein Gedächtnis nur wenig gelitten hat, ist die Intelligenz mangelhaft entwickelt. So will er z. B. von Frankreich nichts gehört haben, kennt die Franzosen nicht, obgleich er die Zeitung liest und die Zeit der Kriegserinnerungen und Siegesfeiern eben miterlebt hat.

Schon in der frühesten Jugend wurde ein Zittern

aller Extremitäten bemerkt, die Sprache war anfangs hängend und stotternd, besserte sich jedoch allmählich. Auch im Gehen machte er sichtbare Fortschritte. Die Kopfschmerzen, an denen er früher gelitten hat, haben ebenfalls aufgehört. Schwindelanfälle will er nie gehabt haben. Er sucht die Poliklinik wegen des besonders hervortretenden Zitterns in Armen und Beinen auf.

Bei der Untersuchung am 2. Juni bot Patient folgenden Status praesens dar:

Patient ist von gracilem Bau, von schlaffer Muskulatur und schwachem Fettpolster. Der dolichocephale Schädel, dessen Tubera parietalia einen Abstand von 21 cm. haben und dessen Wölbung von der Nasenwurzel zur Protuberantia externa 30 cm. beträgt, ruft zusammen mit dem etwas langen und schmalen Gesichte, das übrigens eine gesunde Farbe und eine leidliche Ernährung auszeichnen, dem spitzen Kinn, der flach abfallenden Stirn den Eindruck des Raubvogelartigen hervor. Der Ausdruck des Gesichtes ist etwas blöde, der Blick frei.

An der normal gefärbten Haut treten keine Exantheme oder sonstigen Anomalien hervor.

Die Inspektion des Körpers entdeckt weiter eine beträchtliche Kyphoskoliose der Wirbelsäule und eine Deviation nach rechts, die unteren Schulterblattteile stehen daher, besonders links, ab, die rechte Beckenhälfte scheint etwas tiefer zu stehen. Bei der Vorderansicht fällt die verhältnismässig grosse Ausdehnung des Abdomens gegenüber der Thoraxregion auf. Ungewöhnlich erscheint auch das schlaffe Herabhängen der Hoden und die Länge des Penis, der bei anhaltender Erektion im stumpfen Winkel vom Abdomen absteht.

Die durch die Klagen des Patienten auf das Nervensystem geleitete Untersuchung ergiebt folgendes Resultat:

Das Sensorium ist frei, der Olfactorius nicht afficiert Vom optischen Apparate seien erwähnt: die Differenz der Augenlidspalten (die linke ist grösser als die rechte Pupillendifferenz. Die Pupillen reagieren etwas träge auf Licht und Accommodation. Es ist eine leichte Parese des linken Obliquus internus zu bemerken. Nystagmus horizontalis ist angedeutet, durch Drehung des Körpers um die Längsachse aber nicht zu verstärken. Der linke Orbicularis oculi ist etwas schwächer als der rechte.

Im Quintus ist keine Anomalie nachweisbar.

Die ausgestreckte Zunge zittert, weicht aber etwas nach rechts ab.

Die grobe motorische Kraft der oberen Extremitäten ist erhalten und nicht erheblich different. Bei der Aufforderung, die Hände auszustrecken, bildet sich eine besondere Stellung aus: die Hände sind im Handgelenk gebeugt, in dem Metacarpophalangealgelenk gestreckt.

Bei intendirten Bewegungen entsteht ein grobschlägiger Tremor.

Der stereognostische Sinn ist nicht verändert, ebensowenig das Lagegefühl. Es gelingt schwer, die Fingerspitzen aneinanderzubringen (Versuch zur Prüfung der Ataxie).

Der Tricepsreflex ist nicht auslösbar. Der Gang ist ataktisch und spastisch. Es besteht ein erheblicher Spasmus der unteren Extremitäten. Der Patellarreflex ist lebhaft, rechts lebhafter als links. Fussklonus ist nicht vorhanden.

Dem Versuch, passive Bewegungen auszuführen, wird ein erheblicher Widerstand entgegengesetzt. Die grobe motorische Kraft der unteren Extremitäten ist leidlich gut.

Bei intendirten Bewegungen der untern Extremitäten entsteht am Ende der Bewegung ein Tremor.

Es besteht beiderseits pes planus, rechts auch valgus.

Die Sensibilität der unteren Extremitäten ist intakt. Bei geschlossenen Augen ist ein Schwanken des Körpers nicht zu bemerken.

Das Nachsprechen der üblichen Paradigmata stösst auf grosse Schwierigkeiten, die Sprache ist deutlich scandirend.

Gehen wir die einzelnen Punkte des Krankheitsberichtes genauer durch, so müssen wir sagen, dass bezüglich der Aetiologie dieses Falles unseren Ueberlegungen der grösste Spielraum gelassen ist. Die recht lückenhafte Anamnese giebt uns keine Auskunft über die Art und die Zeit des Beginnes. Wir erfahren nur, dass der Patient, „so lange er denken kann," so spricht wie jetzt, und dass er schwer gehen gelernt hat. Zwar ist notiert, dass er in der ersten Lebenswoche eine Krankheit durchgemacht hat, doch ist über die Natur desselben, speciell ob es eine Infektionskrankheit gewesen, nichts zu eruieren. Schon Marie macht auf die interessante Thatsache aufmerksam, dass in vielen Fällen der multiplen Sklerose eine Infektionskrankheit voranzugehen pflegt, und hält es nicht für eine blosse Coïncidenz. Diese Thatsache findet übrigens bei Erwachsenen ihr Analogon. So trat die multiple Sklerose bei einem Manne auf, der an der Cholera gelitten hatte (Charcot und Joffroy), und in einem andern Falle von Charcot und Bourneville begann sie in der Reconvalescenz nach einer Variola (P. Marie). Auch Otto, Westphal und Ebstein sind geneigt, den Infektionskrankheiten eine ätiologische Bedeutung bei der multiplen Sklerose zuzuschreiben. P. Marie vermutet, dass diese Krankheit durch infectiöse Veränderung der Arterien hervorgebracht wird. Sie sei keine besondere Krankheit des Centralnervensystems, sondern die Lokali-

sation der Gefässerkrankung im Gehirn und Rückenmark bei Infektionskrankheiten. „Par quel mécanisme, nous l'ignorons encore, et, il faut le dire franchement, nous n'en sommes qu'à la période des hypothèses, mais ces hypothèses n'ont rien que de fort acceptable. L'agent infectieux agit-il directement par sa présence, par sa localisation dans certaines parties du système nerveux central, ou bien pas les produits fabriqués soit par lui, soit par l'économie sous son influence? Ces produits, en passant dans les lymphatiques du système nerveux, les irriteraient, et de cette irritation naîtrait une proliferation conjonctive interstitielle, d'où la sclérose des différents parties du système nerveux central. On sait aussi, combien dans les maladies infectieuses sont fréquentes les lésions des artères, et en particulier l'artérite plus ou moins généralisée; d'autre part, les rapports des plaques scléreuses avec la distribution des vaisseaux artériels ont été constatés dans plus d'une autopsie notamment." (P. Marie, pag. 539).

Nolda hat die von ihm zusammengestellten sieben Fälle auf das erörterte ätiologische Moment hin revidiert und nur in einem Falle ein negatives Resultat gefunden. In 6 Fällen — also in 85,7% — waren dreimal Diphtherie vorhergegangen, einmal trat nach dem Hinzukommen einer Scarlatina eine bedeutende Verschlimmerung ein, in zwei Fällen war Scarlatina die Ursache. Im Falle Westphal[1]) begann das Leiden mit Schwäche im rechten Bein nach einer im fünften Jahre überstandenen Pneumonie. Unger hat in nur kaum einem Drittel seiner 19 Fälle Infektionskrankheiten nachweisen können. „Diese Krankengeschichten sind aber stellenweise sehr lückenhaft. Man hat jedenfalls, bevor auf das ätiologische Moment." In-

[1]) Charité Annalen XIII pag. 459.

fektionskrankheiten" aufmerksam gemacht wurde, oft nicht direkt danach gefragt. Deshalb kann man vielleicht in einigen dieser Fälle, wo von Infektionskrankheiten überhaupt nicht — auch nicht im negativen Sinne — die Rede ist, annehmen, dass dieselben vorhergegangen sind" (Nolda). Ob dieser Satz auch für die in unsrem Fall verzeichnete Krankheit in der ersten Lebenswoche gilt, lässt sich jetzt nicht mehr entscheiden.

Mehr Erfolg verspricht das Forschen nach einer andern Entstehungsursache, der Rhachitis. Dass diese Konstitutionskrankheit bei der multiplen Sklerose in betracht zu ziehen ist, spricht Steffen[1]) in Gerhardt's Handbuch der Kinderkrankheiten aus. Er meint, dass „ihrer Entstehung post partum häufige fluxionäre Hyperämien des Gehirns, chronische Ernährungsstörungen, unter welchen namentlich die Rhachitis eine Rolle spielt, zugrunde liegen". Obgleich „englische Krankheit" in der Anamnese unsres Falles nicht angegeben ist, so sprechen doch die Verkrümmung der Wirbelsäule (s. Figur) und das hervortretende Abdomen für eine solche Annahme.

Aber auch schlechte Verhältnisse in bezug auf Wohnung und Kleidung sind für das Entstehen der multiplen Sklerose verantwortlich gemacht worden. Auch dies Moment trifft bei unsrem Patienten wahrscheinlich zu, denn er ist der Sohn eines niedern Beamten, der bei seiner grossen Familie das von Natur schwächliche Kind wohl nicht auf Rosen betten konnte.

Buss[2]) hat seine besondere Aufmerksamkeit der Frage gewidmet, ob Erkältungen bei der multiplen Sklerose eine Rolle spielen, und ihren Einfluss in vielen Fällen nachgewiesen. Nach ihm sollen starke Erkältungen, starke Abkühlungen der Haut, eine Blutdissolution ver-

[1]) Bd. V, Abt. I, H2, pag. 529.
[2]) Archiv f. klin. Medizin. Bd. XLV. 1889. pag. 570.

ursachen, aus der eine Circulationsstörung resultiert. „Sehr wahrscheinlich spielt ein bei der Blutdissolution auftretender Stoff dabei eine besondere Rolle; vielleicht ist es das Fibrinferment allein, oder auch das Hämoglobin oder irgend ein anderer bis dahin noch nicht bekannter Stoff". „Afanassiew u. a. schreiben dem bei der Blutdissolution auftretenden Stoffe entzündungserregende Eigenschaften zu. Dieser entzündungserregende Stoff, welcher im Blute kreist, könnte es nun sein, der eine fleckweise Degeneration im Zentralnervensysten zustande bringt, indem der auf die Venenwand gesetzte entzündliche Reiz zu einer Proliferation derselben führt, die sich auf die nächste Umgebung fortsetzt. Es würde damit für das bisher rätselhafte disseminate Entstehen der sklerotischen Herde im Zentralnervensysteme eine Erklärung gefunden sein" (Buss pag. 577). Dies erklärt auch die Thatsache, dass in den meisten sklerotischen Herden ein zentrales Gefäss, meistens eine Vene, gefunden wird. Bemerkenswert ist die Übereinstimmung dieser Auffassung mit der von Marie für den infektiösen Einfluss ausgesprochenen Ansicht. Hier wie dort wird eine im Blute kreisende chemische Noxe als Irritament angenommen, bei Marie sind es die von den Mikroorganismen produzierten Ptomaïne, nach Buss der durch Blutauflösung entstehende Stoff, der den Reizzustand setzt. Es ist jedoch der Unterschied zu betonen, dass das zentrale Gefäss bei Marie eine Arterie, bei Buss eine Vene ist.

Aus der Anamnese sei endlich noch die Thatsache erwähnt, dass der Patient mit Kunsthilfe geboren wurde, und daran die Bemerkung geknüpft, dass protahierte Geburten, hauptsächlich schwere Entbindungen mit lange Zeit innestehendem Kopfe (Asphyxia nascentium) für das Entstehen der multiplen Sklerose angeschuldigt worden

sind (Seeligmüller). Die Asphyxie soll nach Little die Ursache der Muskelrigidität sein.

Vervollständigen wir die Ätiologie noch durch eine Betrachtung der hereditären Verhältnisse, so ist uns für unsern Fall blos das Factum gegeben, dass eine Schwester des Nathan taubstumm ist, während die übrigen neun Geschwister gesund sind.

Am klarsten hat die Bedeutung der Erblichkeit bei der multiplen Sklerose Pelizaeus[1]) nachgewiesen, der fünf typisch verlaufende Fälle bei fünf Mitgliedern derselben Familie gesehen hat, von denen drei gestorben sind und zwei noch leben. Diese höchst interessante Beobachtung erlauben wir uns etwas ausführlicher mitzuteilen.

Aus der Krankengeschichte des jüngeren der noch lebenden Kranken, des achtjährigen Ernst Engelmann, heben wir hervor, dass der Pat. ein für sein Alter mässig entwickeltes von gutem Knochenbau und schwachem Fettpolster ist. Die Sprache ist langsam, die einzelnen Worte werden sehr deutlich in einem einförmigen Tonfall durch kurze Pausen von einander getrennt hervorgebracht. Das Sprechen strengt den Knaben an, und es geht aus der Art der Sprache eine deutliche Verschwendung motorischer Impulse hervor. Beide Augen sind ebensowohl bei voller Ruhe als auch, wenn Pat. dem vorgehaltenen Finger mit den Augen nach allen Richtungen folgt, in symmetrischen, regelmässig oscillirenden Bewegungen in horizontaler Richtung begriffen. Beiderseitiger horizontaler Nystagmus. Die ophthalmoskopische Untersuchung ergiebt ein zwar blasses, aber sonst normales Bild der Papille. Sämtliche Bewegungen der oberen Extremitäten geschehen langsam, ungeschickt und

[1]) Archiv f. Psychiatrie und Nervenkrankh. Bd. XVI 1885 pag. 698.

unsicher, ohne dass jedoch Zittern oder unkoordinierte Bewegungen bemerkbar werden.

Die unteren Extremitäten sind in Hüft- und Kniegelenk gebeugt, die Oberschenkel sind hart an einander gepresst und mit Anwendung äusserer Gewalt von einander zu entfernen. Die Kniee, in beinahe rechtwinkeliger Beugung lassen sich mit Anwendung einiger Gewalt fast ganz gerade strecken. Die Füsse stehen in fast ausgesprochener Varoequinusstellung, der linke stärker als der rechte. Beide Füsse lassen sich mit Gewaltanwendung in eine zum Unterschenkel rechtwinkelige Stellung bringen. Eine weitere Beugung gelingt nicht infolge starker Spannung der Achillessehne. Das Kniephänomen ist beiderseits erhöht, ebenfalls das Achillesphänomen deutlich und leicht hervorzurufen.

Das erste, was an dem Knaben bemerkt wurde, war der Nystagmus, der ¼ Jahr nach der Geburt ganz allmählich auftrat.

Die vier anderen Fälle hatten „ganz dieselben geradezu auffallend gleichen Formen" und zeigten genau dieselbe Entwickelung. Der beigefügte Stammbaum[1]), den wir der betreffenden Arbeit von Pelizaeus entlehnen.

---

[1]) Stammbaum.

Friedrich Eickhold — Ehefrau Christiane geb. Flemming

1. Karoline verh. Stössel			2. Therese verh. Bröhmel.		
8. jung. Sohn†	**Sohn** 25 J.†	Tochter verh. Meus	Emma verh. Engelmann		**Albert** 28 J.
	2 Töchter † (Zwillinge)		Herrmann 11 J.	**Ernst** 8 J.	Meta 5 J.
3. August † Amerika	4. Hermann wilde Ehe			5. **Karl** † 32 J.	
Kinder †	5 Kinder alle gesund				
6. Louis	7. Henriette verh. Hetzer				
4 Kinder alle gesund	5 Kinder †	Ida	Selma	**Karl** 23 J.	Emma Clara

zeigt uns die Verteilung der Krankheit in der Familie; die fettgedruckten Namen sind die der an multipler Sklerose leidenden Familenmitglieder.

„Dass es sich hier um eine exquisit hereditäre oder besser gesagt familiäre Erkrankung des Nervensystems handelt, ist wohl kaum zweifelhaft. Sämtliche Kranke sind männlichen Geschlechts, von der an Zahl die männlichen überwiegenden weiblichen Mitgliedern der Familie ist keines erkrankt. „Die Krankheit geht durch die Mutter thut dieser aber nichts" ist der Ausspruch der Familie selber über die ihr eigentümliche Krankheit." Auch Marie findet eine Prädisposition des männlichen Geschlechts für diese Krankheit (9 : 6), ebenso waren unter Chwosteks 16 Patienten 10 Männer und 6 Frauen, während nach Charcot in der multiplen Sklerose das weibliche Geschlecht prädominieren soll.

Aber nicht blos im Falle von Pelizaeus spielt die Heredität eine Rolle, sie ist auch in anderen Fällen nachgewiesen. Im Falle Wilson war eine Tante väterlicherseits hysterisch, im Falle Dreschfeld leiden zwei Brüder an der multiplen Sklerose. In der Cheadleschen Mitteilung hatte ein Bruder des Patienten den Veitstanz, aber, meint Marie, „c'est là un simple renseignement donné au médicin, et qui sait si ce que les Parents ont pris pour de la chorée n'était pas une sclérose en plaques et si, comme le cas précédent (de Dreschfeld), la maladie n'avait pas atteint les deux frères?"

Ob sich eine ähnliche Überlegung auch in unserem Falle wohl machen lässt? Steffen teilt eine Beobachtung von Erb mit, in der der elfjährige Patient bei rasch fortschreitendem Krankheitsprozess das Gehör und die Sprache verloren hat, und behauptet, dass das Gehör bei der Sklerose seine Schärfe verlieren und eine immer mehr

zunehmende Schwerhörigkeit bis zur Taubheit eintreten kann (Gerhardts Handbuch, Bd. V, I H2 pag. 540)

In der Anamnese des Patienten sind jedoch betreffs des Leidens seiner Schwester keine Anhaltspunkte für die Annahme eines sklerotischen Prezesses als Ursache desselben gegeben. Hier ist es angebracht, darauf hinzuweisen, dass der Vater des Nathan den „Schlag" bekommen hat, was für eine Arteriensklerose sprechen würde, für die die Heredität festgestellt ist. Und „sclérose vasculaire et sclérose viscérale d'nn côte, sclérose du système nerveux de l'autre, peu importe, c'est encore et toujours la sclérose (Marie pag. 540). Wir werden durch diese Beobachtung zu der Frage gedrängt, ob die multiple Sklerose congenital sein kann. In der Litteratur sind mehrere diesbezügliche Fälle mitgeteilt. „Die Fälle von Pollack, in denen sich die Erkrankung congenital, jedoch ohne hereditäre Grundlage entwickelte, zeichnen sich durch ein ausserordentlich hochgeradiges Auftreten aus. In dem ersten Falle wurde schon in den ersten Lebensmonaten eine fast vollständige Bewegungslosigkeit der Arme konstatiert, gegen den fünften Monat hin fingen die bis dahin bewegungslosen Arme an zu schütteln und zu schlottern, im sechsten Monat Schütteln des Kopfes, mit anderthalb Jahren schwache und ungeschickte Gehversuche. Im dritten Lebensjahre fand sich Starrheit der Gesichtsmuskulatur, leichter Nystagmus bei Bewegungen der Augen, Strabismus convergens und divergens bei Fixationsversuchen, Gang plump und schnellend. Intentionsschütteln des Rumpfes, Kopfes und der Arme, vollständiger Defekt der Sprache, dabei in den Lauten, die das Kind in der Erregung ausstösst und die an das Blöken eines Schafes erinnern, ein gewisses Skandieren nicht zu verkennen, hochgradige geistige

Schwäche.“ Unter der Überschrift „congenitale multiple Herdsklerose mit partiellem Balkenmangel“ beschreibt Pollack einen zweiten dem ersten sehr ähnlichen Fall, in dem die Diagnose durch die Sektion bestätigt wurde (Pelizaeus, pag. 708). Dieselbe Diagnose ergab die Autopsie in einem Falle von Hartdegen[1]), der ein leicht asphyktisch zur Welt gekommenes Kind betrifft, das zwei Tage nach der Geburt verstarb. Man fand unter anderem eine Sklerosis multiplex congenita cerebri, tumores sclerotici ventriculorum lateralium.

Auch Steffen hat einen ähnlichen Fall beschrieben. Es handelt sich um einen fünf Tage alten Knaben, der eine Spina bifida an den untern Lendenwirbeln hatte. Die Sensibilität der untern Extremitäten war fast aufgehoben, die Motilität vermindert. Nach einem allmählichen Collaps trat der exitus ein. Bei der Autopsie entdeckte man neben dem Befunde von Hämorrhagien in den Meningen in beiden Seitenventrikeln am Boden der Hinterhörner münzenförmige rundliche Erhabenheiten von 1 - 2 cm. Durchmesser, die bedeutend derber als ihre Umgebung waren. Ebenso waren die Thalami ergriffen (angeborne Sklerose mit herdweiser Entwicklung).

Ob in unserem Falle die Krankheit congenital ist, wagen wir trotz des Fehlens einer andern direkt nachweisbaren Ursache und trotz des sehr frühen Beginnes des Leidens nicht zu entscheiden.

Endlich sei uns gestattet, auf die merkwürdige Schädelform unseres Nathan aufmerksam zu machen.

1.) Fall von multipler Verhärtung des Grosshirs nebst histologisch eigenartigen harten Geschwülsten der Seitenventrikel („Glioma gangliocellulare“ bei einem Neugeborenen. Archif f. Psychiatrie u. Nervenkr. Bd. XI. 1881, pag. 171.

Die spitz zulaufenden Gesichtsknochen und der dolichocephale Schädel machen zusammen mit dem etwas blöden Ausdruck den Eindruck des raubvogelartigen, und man kann sich der Empfindung nicht erwehren, dass man in dem Patienten das Bild einer gewissen Entartung vor sich hat. Nach Benedikt[1]) gehören gewöhnlich Individuen mit abnormen Kopfformen nervös belasteten Familien an. Auch ist ein geringer Grad von Scheitelsteilheit an unserem Patienten zu finden, was wiederum für die Abstammung aus einer nervösen Familie sprechen würde.

Das für die Aetiologie noch etwa in betracht zu ziehende Moment der Inzucht ist in unsrem Falle auszuschliessen.

In vielen Berichten ist bei der Aetiologie Onanie notiert. Sie ist auch bei unsrem Patienten zu verzeichnen: die ungewöhnliche Länge des in erigiertem Zustande in grossem stumpfen Winkel vom Abdomen abstehenden Penis und die schlaff herabhängenden Hoden verraten trotz des Leugnens des Patienten seine Masturbation. Doch scheint sie eher eine Folge als Ursache der Krankheit zu sein.

Nachdem wir nun bei der Prüfung der mannigfaltigsten ätiologischen Verhältnisse die Ueberzeugung gewonnen haben, dass die Entstehung der Krankheit in unserem Falle auf die Heredität, allenfalls noch auf die protrahierte Geburt zurückzuführen ist, treten wir der Frage näher, ob alle oder die meisten charakteristischen Zeichen der multiplen Sklerose hier ausgeprägt sind. Es ist zwar schon hervorgehoben worden, dass alle Symptome selten zusammen zu treffen sind, allein wir verweisen auf Leube[2]), der behauptet, dass das eine oder andere

[1]) Eulenburgs Realencyklopädie, Bd XVII, pag. 395.

[2]) Deutsches Archiv f. klin. Med., Bd. VIII, pag. 29.

Symptom bei der multiplen Sklerose fehlen kann, ohne dass dadurch die richtige Erkennung der Krankheit wesentlich erschwert wäre. So glaubt auch Westphal[1]) im Falle Mees, wo nach einer zu zehn Jahren durchgemachten Diphtherie eine bedeutende Verschlechterung des Ganges bemerkt wurde, indem Pat. die Spitzen der Stiefel durchlief, auch Schwachsinn, Schwindelgefühl, spastische Parese der unteren und oberen Extremitäten, eine verlangsamte Sprache und Zittern der Hände beim Schreiben konstatiert wurden, trotzdem ein eigentliches Intentionszittern und Nystagmus fehlen, die Diagnose multiple Herdsklerose stellen zu müssen. Das Vorhandensein aller anderen Symptome genügt ihm, „um das Bild der Krankheit als solches festzustellen." Es sind aber andererseits auch Fälle vorhanden, in denen das Bild der multiplen Sklerose sehr ausgeprägt war, die Sektion jedoch keine multiplen Herde nachweisen konnte. Solch einen Fall beobachtete Westphal, und M. Mollière de Lyon erzählt, dass sogar die Hysterie manchmal längere Zeit eine multiple Sklerose vortäuschen kann (Marie). Das beweist, wie schwierig oft die Diagnose und wie berechtigt oft der Ruf nach weiteren Sektionen ist. Man darf vielleicht die klinische Diagnose nur dann sicher stellen, wenn das Hauptsymptom „Intentionszittern" in Verbindung mit anderen charakteristischen Krankheitserscheinungen nachzuweisen ist. Allein vorhanden, genügt dieses Symptom keineswegs, um daraufhin multiple Herdsklerose zu diagnostizieren. Es giebt eben kein Symptom, das dieser Krankheit eigen und nur bei ihr beobachtet worden ist" (Nolda). Das Noldasche Postulat des Intentionstremors erfüllt unser Fall; das Zittern ist an beiden Extremitäten deutlich und auch die Zunge zittert beim Herausstrecken.

[1]) Charité-Annalen XIII, pag. 459.

Fordert man den Patienten auf, nach etwas zu greifen, so entstehen ziemlich rhytmische Bewegungen mit regelmässigen Intervallen, die, je mehr er sich dem Ziele nähert, kürzer, während die Bewegungen ausgiebiger werden; er erreicht jedoch den Gegenstand.

Zittern des Rumpfes und Kopfes ist nicht beobachtet worden. Dies Symptom ist jedoch nicht sehr selten. So hat Cheadle bei seinem fünfjährigen Patienten einen beim Stehen auftretenden Tremor der Extremitäten und des Rumpfes gesehen. Im Falle Bristowe[1]) wurde beim Aufrechtsitzen im Bett ein leichtes Zittern im Kopfe und in der oberen Körperhälfte beobachtet. Auch ten Cate Hoedemaker hat diese Erscheinung bei seinem Patienten konstatirt. Es heisst darüber im Berichte: Bei aufrechter Haltung wird der Kopf fortwährend regelmässig schüttelnd hin und her bewegt (ein langsames Zittern mit ziemlich grossen Oscillationen). Durch aktive Bewegung wird dieses Schütteln viel stärker, während es durch Unterstützung des Kopfes aufhört.

Auch im Facialisgebiet kommt ein Intentionstremor vor, wie Cohn[2]) beobactet hat. Einen Fall von Intentionstremor der Stimmbänder hat v. Krzywicki[3]) mitgeteilt. Da dieser Fall zugleich einen neuen Beitrag zur Casuistik der multiplen Sklerose im Kindesalter darstellt, sei es erlaubt, die Krankengeschichte etwas ausführlicher zu geben.

H. K., Wittwensohn, 17 Jahre alt, soll bis vor vier Jahren gesund gewesen sein. Seit Februar kann er die Stimme nur „krächzend" hervorstossen.

Status praesens: Pat. macht einen unbeholfenen, teils

---

[1]) Med. Tinies and Gaz. 1879. 21. Juni.

[2]) Deutsche Mediz. Wochenschrift. 1892, pag. 460.

[3]) Deutsche Mediz, Wochenschrift. 1892, pag. 255.

stupiden abgesgannten Eindruck, Gesichtsausdruck monoton. Das Gesicht sieht eigentümlich starr und unbeweglich aus. Stehen wird ihm schwer; spastischer Gáng. Intentionstremor: wird Pat. aufgefordert zu sprechen, so dauert es einen Augenblick bis zum Ansetzen des betreffenden Wortes, in welchem man ihm die Anstrengung, die Stimme hervorzubringen, ansieht. Schon beim Aussprechen eines einsilbigen Wortes bemerkt man manchmal ein Wechseln der Tonhöhe, jedenfalls geschieht dasselbe aber immer sozusagen stossweise. Viel deutlicher wird die Erscheinung, wenn Pat. aufgefordert wird, ein mehrsilbiges Wort wie Konstantinopel, oder einen ganzen Satz auszusprechen. Dann wird die Stimme zitternd, geht stossweise ins Falsett über, um im nächsten Augenblick in den tiefsten Bass zu geraten, oder sie produziert eine ganze Reihe von verschiedenen Tönen, die in gewissen Absätzen sich wiederholen.

Laryngoskopisches Bild: Bei der Respiration zeigt die Glottis keine Abnormität. Fordern wir aber den Pat. auf, „A“ oder „Ae“ zu phonieren, so bemerken wir an beiden Stimmbändern zunächst ein leichtes Zucken in der Nähe der Prozessus vocales nach der Mittellinie zu, welches in ein allgemeines Zittern der beiden Stimmbänder übergeht. Dann aber stürzen dieselben förmlich auf einander zu, wobei der rechte Arytaenoidknorpel in der Regel, doch nicht konstant, vor den linken tritt. Die Vibrationen der Stimmbänder während der Phonation sind stärker als sie beim Gesunden zu sein pflegen.

Die Diagnose multiple Sklerose ist von Proffessor Oppenheimer bestätigt worden.

In diesem Falle sind vom Intentionstremor ergriffen: die M. cricoarytaenoidei laterales (Adductoren) das erklärt die Schwierigkeit, die Stimme sofort hervorzubringen, —

die M. thyreoarytaenoidei (Tensoren) — deshalb verstärkte Vibrationen beim Phonieren, — die M. cricoarytaenoidei postici (Abduction) — wodurch die grossen pendelartigen Zuckungen nach der Phonation beim Zurückgehen in Respirationsstellung hervorgerufen werden. Schwäche der Abductoren besteht ebenfalls. Das Überschlagen der Stimme findet in der Pause der Thyreohyoidei und Sternohyoidei eine Erklärung.

So sehen wir auf dem kleinen Raume der Kehlkopfsmuskulatur das Miniaturbild der Erscheinungen, die zu den wesentlichsten Zeichen der multiplen Sklerose gehören: Parese bis zur völligen Paralyse, leichtes Zittern bis zu echten klonischen Zuckungen, und erkennen in der Beteiligung bald eines bald mehrerer Muskeln am Prozesse, in dem Vorhersehen des einen oder anderen krankhaften Zustandes und in der manigfaltigen Kombination derselben in mehreren Muskeln den Grund für die Verschiedenartigkeit der Symptome, die uns als Sprachstörungen imponieren. V. Krzywicki hat die bei der multiplen Sklerose beobachteten Sprachstörungen in folgende sieben Gruppen eingeteilt:

I. Verlangsamte, zögernde, deutlich skandierende, später mehr oder weniger undeutliche Sprache nach Erb.

II. Neben monotoner Sprache abwechselnd das Gegenteil: beständiger, rhytmischer, ganz regelmässiger Wechsel der Tonhöhe in ganz bestimmten musikalischen Intervallen, ebenfalls nach Erb.

III. Jauchzende Inspirationen beim Lachen und Weinen (Erb), welche nach Leube wahrscheinlich durch Parese der M. cricoarytaenoidei postici bedingt sind.

IV., Monotone Stimme, leicht ins Falsett überschlagend nach Schüle

V., Mangelhafte Artikulation; die Worte werden mehr ausgestossen als ausgesprochen, jede Silbe ist von

der anderen durch eine kurze Pause geschieden. Die Stimme liegt in ein und derselben Tonhöhe und scheint einer Modulation nicht fähig zu sein (Schüle).

VI., Näselnde Sprache, abhängig von der Parese des Velum palati, wie bei progressiver Paralyse nach Krause.

VII., Rauhigkeit und Vertiefung der Stimme nach Krause, „infolge Schlaffheit der Stimmbänder".

Sprachstörungen werden bei der juvenilen Form der Herdsklerose sehr häufig beobachtet; in den 14 von Marie zusammengestellten Fällen fehlten sie nur dreimal. In unsrem Falle ist die Sprache deutlich scandirend. Jauchzende Inspirationen sind selbst in Momenten grosser Aufregung nicht gehört worden.

Hier schliessen wir ein paar Worte über das Zittern der Zunge an. Im Krankheitsberichte des Nathan wird erzählt, das die ausgestreckte Zunge zittert und etwas nach rechts abweicht.

Dieser Fall steht nicht vereinzelt da, wenn auch die erwähnte Störung der Zungeninnervation selten ist. Marie hat sie im ganzen viermal beobachtet, in den Fällen von ten Cate Hoedemaker ist nichts darauf bezügliches notirt, nur beim ersten Falle ist allgemein bemerkt: beim Sprechen und noch mehr beim Pfeifen, welches auch stossweise geschieht, treten Zuckungen in den Muskeln des Mundes auf.

Eine bedeutende Rolle bei der Differentialdiagnose der Herdsklerose spielen die Störungen des Sehorgans. Der Nystagmus als charakteristisches Symptom ist bekannt. „Aber es giebt noch ein anderes, das, wenn es vorhanden ist, eine ziemliche Sicherheit der Diagnose ermöglicht. Dies ist die Atrophie des Opticus" (Westphal) Gnauck[1])

[1]) Neurolog. Centralblatt. 1844, 14.

erwähnt, dass Herabsetzen der Schärfe haufig, ungefähr in der Hälfte der Fälle vokommt, dass wieder die Hälfte dieser letzteren Fälle ausserdem Atrophie des Opticus aufweist. Ferner werden Gesichtsfeldbeschränkungen verschiedener Art erwähnt, in seltenen Fällen auch Neuritis Optici mif nachfolgender Sehnervenatrophie. Von 50 Kranken hatten nach Knauck 22 keine Sehstörungen; die übrigen 28 hatten solche. „8 davon zeigten nichts als Herabsetzung der Sehschärfe verschiedenen Grades, 5 zeigten Herabsetzung der Sehschärfe und Gesichtsfeldbeschränkungen, die anderen 15 zeigten zum Theil auch die erwähnten Störungen, vor allem aber durchgängig Veränderungen des Augenhintergrundes. Die letzteren bestanden einmal in totaler Sehnervenatrophie, Verfärbung der Papillen und zwar hauptsächlich der temporalen Hälften, ferner in Hyperämie der Papillen und Neuritis optica.“ (Gnauck).

Derartige Erscheinungen sind im jugendlichen Alter auch nicht grade selten. Im Dickinsonschen Falle ist eine allgemeine Färbung der Papillen verzeichnet, in dem Falle von Sparks, der einen dreijährigen Knaben betrifft hat Dr. Gowers wenn auch keine Schwellung, so doch Rötung der Papille gefunden, Humphreys hat blassgraue Verfärbung der Papillen bei einem 3½jährigen Mädchen gesehen, bei dem er aus anderen Symptomen die Diagnose auf multiple Sklerose stellen zu können glaubte. Auch der erste Fall von Hoedemaker bietet diese Erscheinung dar; hier kann der achtjährige Patient keine Farbenunterschiede angeben.

Fast ebenso häufig wie am Augenhintergrunde sind Störungen am Hilfsapparate des Auges und am Bulbus. Gnauck hat unter den 50 Kranken seiner Zusammenstellung Störungen an den Augenmuskeln dreizehnmal, Störungen an den Pupillen neunzehnmal (darunter vier-

mal Pupillenstarre) beobachtet. „Ich erwähne dies letztere," sagt er „besonders, weil man vielleicht auch die Pupillenstarre als diagnostisches Unterscheidungsmerkmal von Pseudoformen der multiplen Sklerose herbeiziehen könnte; allein es kommt eben sehr selten vor." Sehr häufig ist Strabismus; in den 14 Fällen von Marie ist er sechsmal bemerkt (davon fünfmal Strabismus convergens). Strabismus kommt auch in Verbindung mit Nystagmus vor (Marie), am allergewöhnlichsten ist jedoch der Nystagmus ohne jede andere Störung am Sehorgan.

In unserem Falle ist der Nystagmus horiz. nur angedeutet, dagegen sehen wir hier andere Anomalien am Auge; eine leichte Pupillendifferenz ist vorhanden, und die Reaktion der Pupillen auf Licht und Accommodation ist träge. Auch bemerkt man beim Augenschluss ein leises Zucken der Lider.

Nachdem wir uns mit den wichtigsten Punkten der Symptomatologie der multiplen Sklerose beschäftigt haben, müssen mir noch auf das Verhalten der Psyche in diesem Leiden kurz eingehen. Nach Marie ist gerade das Kindesalter durch die häufige Beeinträchtigung des Geisteszustandes ausgezeichnet, und wenn auch die Störungen desselben bisweilen sehr gering sind, so können sie doch in manchen Fällen, hauptsächlich in späteren Stadien, eine beträchtliche Höhe erreichen und das Krankheitsbild beherrschen, und Marie kennt „quelques cas où l'on a observé avec la plus grande netteté la fusion des symptômes de la paralysie générale avec ceux de la sclérose en plaquas, à tel point que, suivatant que les malades étaient examinés par un aliéniste ou par un médecin non spécialiste, suivant que tel ordre des symptômes prédominait, on portait alternativement le diagnostic sclérose en plaques ou bien paralysie générale; à l'au-

topsie, on trouvais, comme dans l'autopsie de Schüle des plaques de sclérose etc.“ (pag. 543).

Die Alteration des psychischen Verhaltens kommt in verschiedener Weise zum Ausdruck. Man findet bald eine gesteigerte Reizbarkeit wie im ersten Falle von Hoedemaker, wo der Patient wegen seiner grossen Reizbarkeit nicht mit den Kindern spielen kann, bald eine auffallende geistige Trägheit, wie im Anfangsstadium der Krankheit des zweiten Hoedemakerschen Patienten, eines zehnjährigen Mädchens. Bei manchen Patienten tritt eine grosse Veränderlichkeit der Stimmung hervor: „très grande facilité à pleurer ou à rire“ ist in der Krankengeschichte der dreizehnjährigen Annie B. notiert (Beobachtung von Bristowe, mitgeteilt von Marie).

Das Gedächtniss nimmt bisweilen sehr erheblich ab, bisweilen ist es gut erhalten. Häufig stellt sich im Verlaufe der Krankheit eine psychische Schwäche, eine Imbecillität, heraus, die auch bei unserem Patienten deutlich ist. Im Schüleschen Falle sinken die geistigen Fähigkeiten des Kindes allmählich bis zur Imbecillität herab.

Selten sind melancholische und Exaltationszustände. Ferner ist das Vorkommen apoplektiformer Anfälle zu erwähnen. Solche hat Dickinson bei einem fünfjährigen Mädchen beobachtet. Ten Cate Hoedemaker schildert einen apoplektischen Anfall, den seine zweite Patientin gehabt hat, folgendermassen:

„August 1876. Heftiger apoplektiformer Anfall. Temperatur über 40°, Unbehagen, sich allmählich bis zur Betäubung steigernd, linksseitige Hemiplegie. Dauer des Anfalls einen Tag, dann Erwachen. Nachlass der Hitze und der Kopfschmerzen. Hemiplegie nach einigen Tagen ganz geschwunden, aber eine allgemeine Verschlimmerung der Symptome nicht zu verkennen.“ Ein

ähnlicher Anfall, aber von kürzerer Dauer, wiederholte sich bei der Patientin einen Monat später.

Schliesslich sei noch auf die interessante Mitteilung von Bristowe hingewiesen, dessen Patientin vier Anfälle von Somnambolismus gehabt hat.

Bevor wir zu der ein negatives Resultat ergebenden Untersuchung der Sensibilität übergehen; muss hier noch erzählt werden, dass Oppenheim[1]) auf zwei neue Symptome aufmerksam gemacht hat, auf die er besonderen Wert legt, das sind plötzlich auftretende Störungen von seiten der Blase, abnorme Erschöpfbarkeit der Muskeln und Zwangslachen. Davon ist bei unserem Patienten nichts geschen worden, im Noldaschen Falle sind jedoch die beiden ersten Symptome vorhanden. Es heisst darüber im Bericht: „Die Füsse werden gut dorsal flectiert jedoch tritt eine abnorme Erschöpfbarkeit der Muskeln dabei zutage. Patientin ist z. B. nicht imstande, die Dorsalflexion öfter wie 2 - 3 Mal kräftig auszuüben. Nach einiger Zeit der Ruhe kehrt die normale Kraft zurück." Bezüglich des anderen Symptoms meldet die Anamnese: „Vor einem Jahre trat plötzlich Incontinentia urinae auf. Dieses Symptom verschwand aber nach vier Tagen und ist bis jetzt nicht wieder aufgetreten." Zwangslachen wird auch von Marie erwähnt, doch ist es nicht so stark wie in dem einen Fall von Oppenheim, wo der Patient sagt: „Ich glaube, ich müsste selbst lachen beim Anblick meines eigenen Sarges."

Nach dieser Betrachtung der besonders hervortretenden Erscheinungen im Verlaufe der multiplen Sklerose ist es Zeit, auch der Funkionen zu gedenken, die durch dies Leiden in der Regel nicht geschädigt werden. Wir finden die Blase und den Mastdarm normal, die Sensi-

[1]) Berliner klinische Wochenschrift 1887, No. 48.

bilität ist in den meisten Fällen unverändert, nur im Schüleschen Falle ist eine vorübergehende allgemeine Anaesthesie bemerkt worden, die elektrische Erregbarkeit der Muskeln und Nerven zeigt keine Abweichung. Freilich erfährt diese Regel in den späteren Stadien der Krankheit eine wesentliche Einschränkung, indem dann Störungen der Blase und auch Anaesthesien häufiger werden. Unser Fall bleibt auch hierin dem Typus der multiplen Sklerose treu und bietet inbezug auf die eingeführten Punkte vollständig normale Verhältnisse dar.

Auf den Verlauf, die Dauer und die Prognose des Leidens brauchen wir nicht einzugehen, denn es herrscht darin kein Unterschied zwischen dem jugendlichen und späteren Alter. Bemerkenswert sind die nicht so seltenen Remissionen und Verschlimmerungen des krankhaften Zustandes. Auch in unserem Falle ist sowohl in der Sprache als im Gehen eine beträchtliche Besserung eingetreten.

Wir sind nun am Schluss unserer Betrachtungen angelangt. Von den in unsrem Falle besonders hervortretenden Symptomen aus haben wir über die verschiedenen in der Litteratur angegebenen Erscheinungen der multiplen Sklerose im Kindesalter Ausschau gehalten und auf die Häufigkeit derselben durch Hinweis auf die Fälle, die sie auszeichnen, besonders aufmerksam gemacht, Das Material dazu haben uns, wie bereits eingangs erwähnt ist, circa 26 Mitteilungen geliefert, eine Zahl, die hinreicht, um gewisse Schlüsse über das seltenere oder häufigere Vorkommen einiger Erscheinungen im Kindesalter zu gestatten. Aber auch ein andres hat sich aus der Revision der bekannt gewordenen Fälle ergeben, die Thatsache nämlich, dass die vier wichtigsten Symptome Nystagmus, spastischer Gang, Sprachstörungen und In-

tentionszittern in reiner Form in kaum einem Drittel aller Fälle vorhanden waren und dass also bisher nur sechs Fälle bekannt sind (die von Hoedemaker, Schönfeldt, Pelizaeus, Schüle, Wilson und Dreschfeld), die als typisch in strengem Sinne des Wortes bezeichnet werden können. Diesen reiht sich nun unser Fall an. Hier haben wir Nystagmus in Verbindung mit anderen Störungen am Auge, Intentionstremor, spastischen Gang, die Sprachstörung ist sehr auffallend. Zur Bestätigung des Urteils, das wir uns schon auf Grund dieser Thatsachen bilden können, können wir noch die Abwesenheit von Sensibilitätsstörungen, die Erhaltung der groben motorischen Kraft, der elektrischen Erregbarkeit und die fehlende Beeinträchtigung der vegetativen Funktionen heranziehen. Die Psyche trägt unzweifelhaft den Stempel des Krankseins, und nur eine ziemlich häufige Beobachtung fehlt in unsrem Falle, nämlich der Schwindel. Doch lässt sich nicht mit Sicherheit behaupten, dass er nicht früher einmal vorhanden gewesen ist, und dies Symptom nicht wiederkehrt. An Kopfschmerzen hat Patient früher gelitten, während er jetzt von ihnen frei ist.

Alle diese Daten verleihen der Diagnose multiple Herdsklerose den höchsten Grad von Wahrscheinlichkeit. In differentialdiagnostischer Beziehung könnte bei dem jugendlichen Alter des Patienten nur die spastische Spinalparalyse und die hereditäre Ataxie Friedreichs in betracht kommen. Bei dieser sind ebenfalls Sprachstörungen gewöhnlich, doch fehlt das Zittern der Zunge beim Herausstrecken, wie in unsrem Falle. Auch der Nystagmus tritt bei der hereditären Ataxie erst viel später (zu 21, zu 19 Jahren) auf (Marie) als bei der multiplen Sklerose, und trägt dort deutlich den Charakter des ataktischen Nystagmus. Aber auch die Bewungs-

störungen sind in beiden Krankheiten wesentlich verschieden- „Dans les cas de Friedreich il est surtout question d'ataxie d'incoordination dans les mouvements; dans les nôtres au contraire, c'est le tremblement qui domine, l'incoordination n'est que secondaire et causée par le tremblement lui-même", sagt Marie, indem er beide Krankheiten mit einander vergleicht. Während schliesslich bei der hereditären Ataxie die Patellar eflexe fehlen, sind sie in unsrem Falle lebhaft gesteigert.

Der durch die bei unsrem Patienten beobachtete Erhöhung der Sehnenreflexe bedingte spastische Gang könnte uns noch die Vermutung nahelegen, wir hätten einen Fall von spastischer Spinalparalyse vor uns. Diese Krankheit hat, wie bekannt, viele Ähnlichkeiten mit der multiplen Sklerose, und Verwechslungen sind um so erklärlicher, als die post mortem gefundene multiple Sklerose, wie Lapinsky es ausführlich beschrieben hat. öfters intra vitam das Bild der spastischen Paralyse gezeigt hat. Doch ist auch hier ein Unterscheidung möglich. Bei der spastischen Spinalparalyse ist die Paralyse ausgeprägter, die Kontrakturen in den unteren Extremitäten deutlicher, während bei der multiplen Sklerose mehr die Steigerung der Sehnenreflexe vorherrscht, „ohne dass gleichzeitig eine eigentliche motorische Parese der Muskeln vorhanden ist. Da aber auch in diesem Falle die Bewegungen nicht unbeträchtlich durch die stets eintretenden Spasmen beeinflusst sind, so kann eine Motilitätsstörung vorgetäuscht werden, welche wir als „spastische Pseudoparalyse" (richtiger Pseudoparese) bezeichnen möchten. Hierbei ist die Muskelkraft an sich fast normal, die Kranken können ziemlich lange Zeit gehen. Trotzdem sind alle ihre Bewegungen steif und erschwert" (Strümpell[1]). Diese Schilderung passt

[1]) Specielle Pathologie u. Theraphie. Bd. II Abt. I pag. 244.

zwar ganz auf unsren Patienten, wir können diesen Fall jedoch mit Rücksicht auf die vorhandenen cerebralen Symptome und darauf, dass „dans le tabes spasmodique il n'y a ni nystagmus ni strabisme ni troubles de la parole ni tremblement des membres supérieurs (Marie)“,

Zum Schluss kann ich nicht umhin, meinem hochverehrten Lehrer Herrn Professor Mendel für die Anregung zu dieser Arbeit und die freundliche Ueberlassung des Materials, sowie den Herren Assistenten Dr. Ascher und Dr. Bielschowsky für die gütige Unterstützung meinen herzlichsten Dank auszusprechen.

Thesen.

I. In der Aetiologie der multiplen Sklerose spielt die Heredität eine hervorragende Rolle.

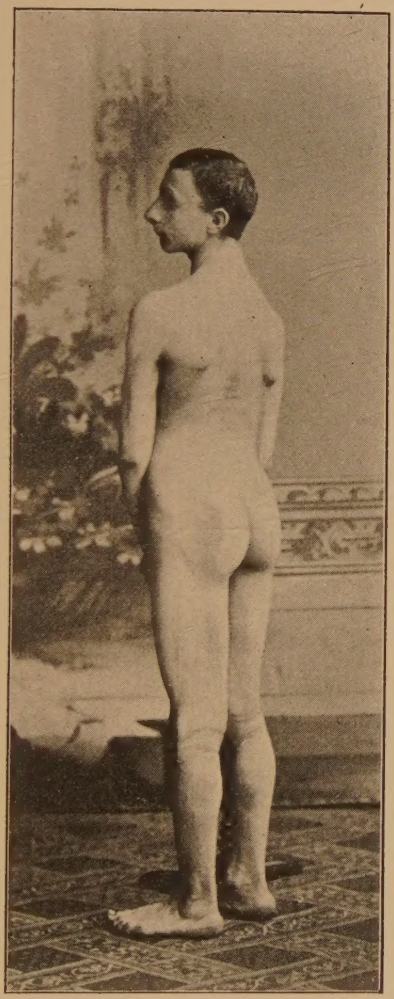
II. Das Zwillingsirresein ist vom induzierten Irresein als besondere Krankheit zu trennen.

III. Scheitelsteilheit ist ein Zeichen mangelhafter Entwicklung der psychomotorischen Zentren.

Lebenslauf.

Wulf Perlmann, Sohn eines Kronslehrers, mosaischer Confession geboren zu Tuckum (Kurland) am 24. Juli 1871, erhielt seine Vorbildung auf dem Mitauschen Gouvernementsgymnasium, das er im Dezember 1889 mit dem Zeugnis der Reife verliess, um sich anderthalb Jahre später, im April 1891 an der Königl. Friedrich-Wilhelms-Universität zu Berlin immatrikulieren zu lassen. Hier befliss er sich mit Unterbrechung eines Halbjahres bis zum Februar 1896 der Medizin, in welchem Monat er das Tentamen medicum und das Examen rigorosum bestanden hat.

Zur Zeit ist er in der chirurgischen Poliklinik des Herrn Dr. Adler als Famulus thätig.

Während seiner Studienzeit hat er bei folgenden Herren Professoren und Docenten Vorlesungen und Kurse gehört: Bastian, v. Bergmann, Du Bois-Reymond, Dessoir, Fasbender, Gerhardt, Gusserow, Hartmann (†), Hertwig, Klemperer, Krabbe, Krause Kundt (†), Landolt, Langgaard, Lassar, Lasson, v. Leyden, Liebreich, Mendel, J. Munk, Nagel, Olshausen, Rawitz, Schweigger, Silex, Steinthal, Stumpf, H. Virchow, R. Virchow, Waldeyer, J. Wolff.

Allen diesen Herren, seinen hochverehrten Lehrern, spricht Verfasser seinen innigsten Dank aus.